

Aus dem pathologischen Institut des Kantonsspitals Winterthur
Leitender Arzt: Dr. B. Egloff

**Über einen Fall von Hand-Schüller-
Christianscher Erkrankung mit speziellem
Befall des Retroperitonäums und dem Bilde
der Ormondschen Krankheit**

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Zürich
vorgelegt von
CHRISTOPH BELART
von Brugg AG

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. Chr. Hedinger

Zürich 1972

Verlag Schwabe & Co · Basel



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41507210_0060

Aus dem pathologischen Institut des Kantonsspitals Winterthur
Leitender Arzt: Dr. B. Egloff

**Über einen Fall von Hand-Schüller-
Christianscher Erkrankung mit speziellem
Befall des Retroperitonäums und dem Bilde
der Ormondschen Krankheit**

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Zürich

vorgelegt von
CHRISTOPH BELART
von Brugg AG

Genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. Chr. Hedinger

Zürich 1972



Sonderabdruck aus der
Schweizerischen Medizinischen Wochenschrift
102. Jahrgang 1972, Nr. 31, Seite 1091–1095

Zusammenfassung. Es wird ein beim Tod 66jähriger Mann mit generalisierter Hand-Schüller-Christianscher Krankheit beschrieben. Der besonders auffällige Befall des Retroperitonäums erinnert an die retroperitonäale Fibrose, so dass die Frage diskutiert wird, ob die Ormondsche Krankheit eine Spielform der Hand-Schüller-Christianschen Krankheit darstellen könnte.

Summary. Autopsy in a man who died at the age of 66 years revealed generalized Hand-Schüller-Christian disease. The particularly marked involvement of the retroperitoneum was reminiscent of retroperitoneal fibrosis, which raises the question whether Ormond's disease may be a variant of Hand-Schüller-Christian disease.

Die Manifestationsmöglichkeiten der Histiozytosis X sind bezüglich histologischer Beschaffenheit und Lokalisation der retikulohistiozytären Granulome, Alter der Patienten und Verlauf der Krankheit ausserordentlich vielfältig. Eine der Manifestationen ist die Hand-Schüller-Christiansche Erkrankung mit typischem Befall von Knochen, Dura mater und Lymphknoten. Vor einiger Zeit kam am Pathologischen Institut des Kantonsspitals Winterthur ein 66jähriger Mann zur Obduktion, der neben den typischen Befunden einen besonders auffälligen Befall des Retroperitonäums aufwies. Diese an eine retroperitonäale Fibrose erinnernde Veränderung lässt die Frage einer Verwandtschaft zwischen Ormondscher und Hand-Schüller-Christianscher Erkrankung aufkommen.

Fallbeschreibung

Anamnese. – Ein 66jähriger Metzgereiverkäufer mit unauffälliger Familien- und persönlicher Anamnese erkrankte im März 1966 an einem Lungenödem. Man stellte die Diagnose einer malignen Hypertonie im Stadium IV. Auffallend war, dass der Blutdruck am rechten Arm stets höher war als am linken. Man fand im Pyelogramm eine funktionslose linksseitige Niere sowie Strukturveränderungen an beiden Femora, die junklar blieben. Da die antihypertensive Behandlung erfolglos blieb, wurde der Patient im März 1967 im Kantonsspital Winterthur hospitalisiert.

*Adresse des Autors: Ch. Belart, med. pract.,
Grundstrasse 20, CH-8600 Dübendorf*

Klinische Befunde (Medizinische Klinik, Kantonsspital Winterthur, Chefarzt: Prof. F. WUHRMANN¹). – Die Untersuchung ergibt ein aortal konfiguriertes, nach beiden Seiten verbreitertes Herz mit leichter Lungenstauung, ein lautes ventrikuläres Ausströmgeräusch, einen Blutdruck von 270/160 mm Hg am rechten, von 220/180 mm Hg am linken Oberarm. Alle Arterienpulse sind palpabel. Strömungsgeräusche über beiden Femoralarterien. Prostatahyperplasie. **Elektrokardiogramm:** Sinusrhythmus, überdrehter Linkslagetypus, Repolarisationsstörungen links präkordial. **Laborbefunde:** BSG 54 mm. Blut: Hb 71%, Erythrozyten 4,0 Mio./mm³, FI 0,88, Thrombozyten 160 000/mm³, Leukozyten 9400/mm³, leichte Linksverschiebung. Blutchemische Befunde: Harnstoff 66 mg%, Na 338 mg%, alkalische Phosphatase 20 EKA, Kalzium 8,2 mg%, Phenolrotprobe 11%. Antistreptolysinintiter 250 TE, Elektrophorese: leichte entzündliche Dysproteinämie.

Thoraxaufnahme: aortal konfiguriertes, vergrössertes Herz mit Hilus- und leichter Lungenstauung; Pleuraresiduen links basal und in beiden Spitzen; alte Narben in beiden Oberfeldern und parahilär links. **Isotopennephrographie:** mässig verminderte tubuläre Gesamtsekretion; funktionslose Niere links; leicht verminderte Sekretionsleistung der rechten Niere mit zuerst deutlichen Stauungszeichen im Hohlraum, wahrscheinlich im Sinne eines Spasmus, dann relativ plötzlicher Entleerung nach ungefähr 45 min. **Thorakale Aortographie:** auffallende septenförmige Einengung der A. subclavia beidseits vor der Abzweigung der A. mammaria interna mit deutlicher Durchflussbehinderung links. **Skelettsstatus:** generalisierte Erkrankung der Knochen mit unregelmässiger Osteolyse und Sklerosierung der Spongiosa sowie ausgeprägter Sklerosierung und mässiger, aufsplittender Osteolyse der Kompakta. Betroffen sind Femur, Azetabulum und Humerus beidseits. **Skelettszintigraphie:** Beide Femora zeigen in ihrer ganzen Länge eine erhebliche Vermehrung der Radiostrontiumeinlagerung, die links regelmässiger verteilt und stärker ausgeprägt ist als rechts. Diese vermehrte Einlagerung spricht für das Vorliegen eines stark erhöhten Kalziumumsatzes in der fleckigen und zum Teil grobretikulären Sklerosierung der Spongiosa und in der beträchtlich verdickten Kortikalis.

Verlauf. – Im Anschluss an die Aortographie tritt ein ausge-dehntes Hämatom am ganzen rechten Arm auf, was eine notfallmässige Operation auf der Chirurgischen Klinik B des Kantonsspitals Zürich erfordert. Das Aneurysma spurium der A. brachialis wird reseziert und ein Vena-saphena-Interponat eingesetzt. Der Operateur stellt dabei fest, dass sowohl Intima wie Adventitia von der Media disseziert sind, und beschreibt ein fibröses Gewebe der Wand, in welchem die Nerven verlaufen und nicht losgelöst werden können, so dass sie zum Teil geopfert werden müssen. Später treten eine spontane arterielle Blutung im rechten Oberschenkel und ein Aneurysma der Aorta thoracalis auf. Unter den Zeichen zunehmender Niereninsuffizienz stirbt der Patient nach ungefähr einjähriger Hospitalisation.

Klinische Diagnose: generalisierte Arteriitis; Status nach Aneurysmablutung der rechten A. axillaris (operiert) sowie der rechten

¹ Ich danke Herrn Prof. WUHRMANN für die Überlassung der Krankengeschichte.

A. femoralis; Aneurysma der Aorta thoracalis; maligne Hypertonie; stumme linke Niere; Systemerkrankung der Knochen mit stark erhöhtem Kalziumumsatz.

Obduktion

Am 29. März 1968 (Nr. 323/68) (Auszug aus dem makroskopischen Befundbericht): Im Bereich des Retroperitonäums, der grossen Gefässe sowie des Herzens, der abdominalen Organe und der Dura fällt ein sehr derbes, auf Schnitt glänzendes, schwefelgelbes, manchmal graues Gewebe auf, das retroperitonäal eine grosse, zusammenhängende Masse bildet, die Nieren, Nebennieren und ihre Gefässe sowie Ureteren, Samenblasen und Prostata einmauert. Das Nierenparenchym ist erhalten, die Pyela sind infiltriert (Abb. 1). Die Nebennieren sind nahe an die Nierenhili verzogen, ihre Schichtung erscheint intakt. Das Gewebe bedeckt mantelförmig beide Ureteren, die im Querschnitt sonst unauffällig erscheinen. Durch eine prävertebrale Platte sind beide Seiten verbunden. Die Aa. renales zeigen eine ausgesprochene Atheromatose, die Lichtung der linken Nierenarterie ist thrombosiert. Vom Retroperitonäum dehnt sich das Gewebe über die ganze Länge der Aorta und ihrer Äste aus. Im thorakalen Bereich ist auch die A. pulmonalis einbezogen. Vom Truncus arteriosus greift das Gewebe auf die Herzbasis und tumorartig auf die Vorhöfe über. Während die Gefässschichten der Aorta und der A. pulmonalis noch deutlich sichtbar sind, ist die Vorhofmuskulatur infiltriert und nur noch als braune, undeutliche Bänder inmitten der gelben Masse erkennbar. Das Vorhofendokard ist verdickt, grau und pelzig. Auch das subepikardiale Gewebe ist fleckförmig befallen, besonders längs der Koronarien. Das Ventrikelmuskulatur ist dagegen nicht infiltriert. Die Infiltration des mediastinalen Gewebes ist mässig ausgebildet.

Faustgrosse Knoten gleicher Beschaffenheit finden sich auf der Leberkapsel im Bereich der Pforte und am kranialen Pol der Milz. Die Organkapseln sind jeweils deutlich zu erkennen. An der Leberpforte dehnt sich das Gewebe längs der Aufzweigungen der V. portae 2 cm in das Leberparenchym aus.

Das gleiche Gewebe ersetzt kleine, fleckförmige Abschnitte der Dura mater am Sinus basilaris rechts und in der Sella turcica. Die untersuchten Knochen (Wirbelsäule, linker Femur, Tibia, Fibula, Humerus, Becken) lassen nur selten normale Strukturen erkennen (Abb. 2). Meistens sind sie – bei erhaltener äusserer Form – auf Schnitt grau-gelb gescheckt, die Spongiosa ist sehr hart und gleicht der Kortikalis, die verdickt erscheint. Ein normales Knochenbälkchenmuster ist nicht erkennbar.

Die grossen Arterien sind sehr weit und in ihrer ganzen Ausdehnung übersät mit atheromatösen, geschwürig aufgebrochenen Polstern. Die Aorta thoracica descendens ist aneurysmatisch ausgeweitet.

Mikroskopische Untersuchung

Das derbe, schwefelgelbe Gewebe besitzt histologisch einen relativ konstanten Aufbau aus einem Granulationsgewebe mit ausgedehnter zentraler Vernarbung. Die granulomatösen Bezirke bestehen aus Kapillaren, Plasmazellen, massenhaft Lymphozyten, Histiozyten und Schaumzellen. Segmentierte Neutrophile, Eosinophile und Basophile sind selten (Abb. 3). Die zentralen Narbenfelder, in die das Granulationsgewebe übergeht, bestehen aus zum Teil hyalin verbreiterten, kollagenen Bändern, zwischen die massenhaft Schaumzellen mit in polarisiertem Licht doppelbrechenden Kristallen eingestreut sind. Der Prozess beschränkt sich meistens auf das Binde- und Fettgewebe; die parenchymatösen Organe werden nicht infiltriert, auch ihre Kapseln sind mit Ausnahme kleiner Partien der Nierenkapsel intakt.

Befallen sind hingegen die Epineurien, die Dura und per continuitatem das Vorhofmyokard, indem das Granulationsgewebe vom Epikard aus, die Koronarien einmauernd, entlang dem Bindegewebe bis gegen das Endokard vordringt und die Muskelfasern verdrängt. Die Adventitia der Aorta besteht fast ausschliesslich aus zellfreiem Narbengewebe. Entzündliche Elemente treten erst im periaortitiellen Gewebe auf, zusammen

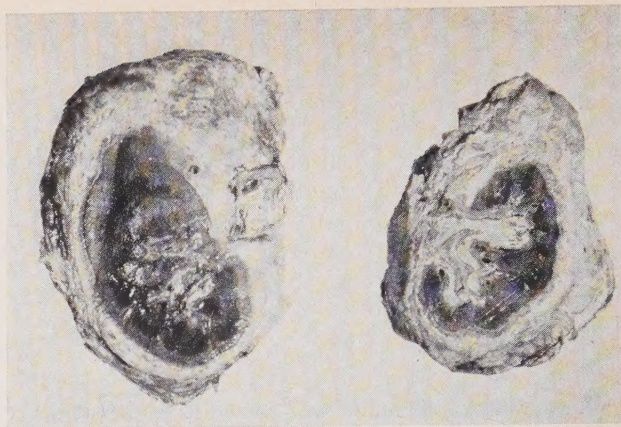


Abb. 1. Schnittfläche beider Nieren. Beachte die erhaltene Kapsel und die infiltrierten Pyela.

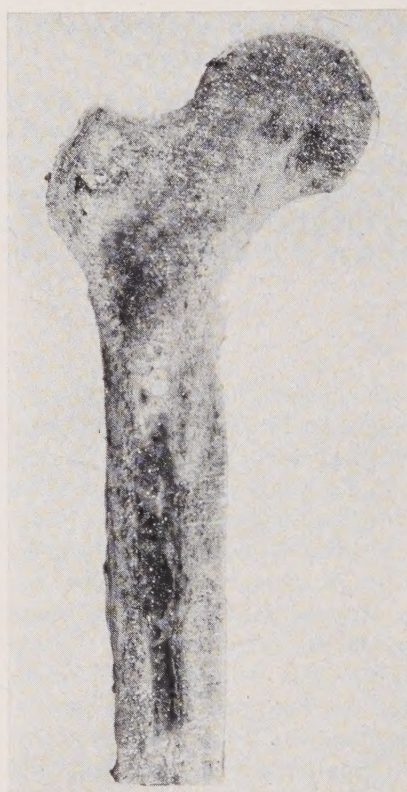


Abb. 2. Linker Femur mit verdickter, aufgesplitteter Kortikalis und herdförmig eburnierter Spongiosa.

mit massenhaft Schaumzellen. Die elastischen Fasern der Media sind rarefiziert, aufgesplittet und fehlen in kleinen, unscharf begrenzten Herden ganz. An einzelnen Stellen wuchert das Granulationsgewebe keilförmig durch die sonst intakte Media gegen die Intima vor. Diese ist bei allen befallenen Arterien hochgradig atheromatös verändert, die ganze Innenfläche der Aorta ist mit riesigen atheromatösen Geschwüren bedeckt. Die linke A. renalis ist durch einen in Organisation begriffenen Thrombus verschlossen. Die Wand der rechten A. femoralis besitzt abschnittsweise narbige Auflagerungen, in der Hälfte der Zirkumferenz ist sie dünn und vorgebuchtet, die elastischen Fasern sind spärlich. Die Venen sind nicht infiltriert und verlaufen frei durch dieses Gewebe.

Im Knochen ist regelrechtes blutbildendes Knochenmark selten anzutreffen, meistens ist das Mark fibrosiert und enthält massenhaft Schaumzellen. Die Knochenbälkchen sind vergrößert und zeigen ein wirres System von Kittlinien (Abb. 4). In seltenen

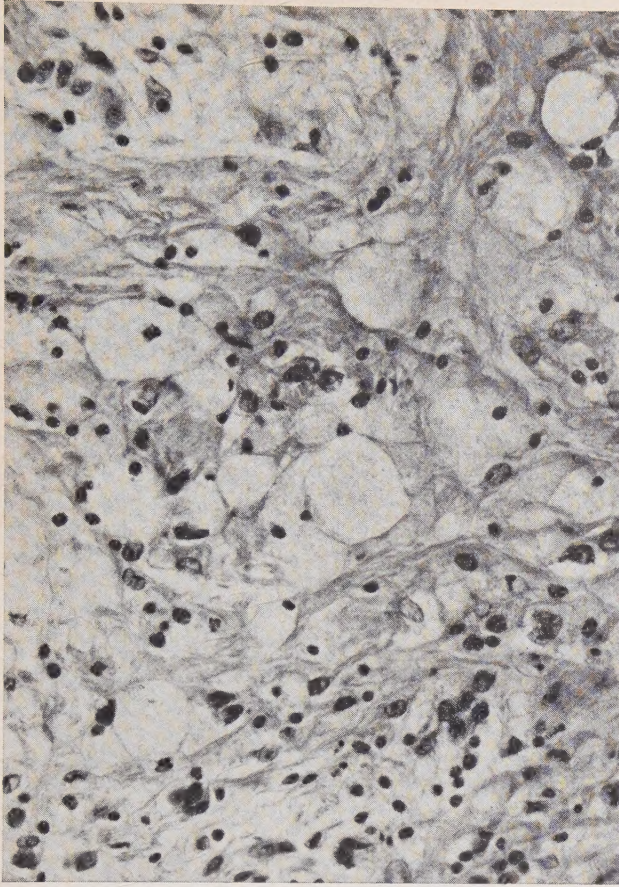


Abb. 3. Retroperitonäum: Xanthogranulom mit Schaumzellen, Lymphozyten und Plasmazellen. H.-E., 375fach.

Herden überwiegt ein ganz unregelmässiger Knochenabbau, und zwar dort, wo das Mark Lymphozyten, Histiozyten und Plasmazellen enthält. Meist aber herrscht bei im Fasermark eingebetteten, kompakten Schaumzellennestern eine überschüssige Knochenneubildung vor, so dass die Spongiosa eburnisiert erscheint. Der Knochenumbau betrifft auch die Kompakta; die Grenze zwischen ihr und der Spongiosa ist verwischt. Die Lymphknoten sind nicht infiltriert, sondern liegen atrophisch mit intakter Kapsel in dem Gewebe.

Zusammengefasst bot sich der Hauptbefund einer Xanthogranulomatose mit Befall des retroperitonäalen Bindegewebes sowie von Skelett, Arterienwänden, Leberhilus, Milzkapsel, epikardialen Fettgewebe und Sinus basilaris rechts. Als Nebenergebnisse fanden sich Enzephalomalazien der Stammganglien beidseits, Lungenemphysem, multiple Teleangiektasien des Dün- und Dickdarms sowie extramedulläre Blutbildungsherde der Milz.

Diskussion

Die pathologisch-anatomischen Befunde des vorgestellten Falles entsprechen einer Hand-Schüller-Christianschen Erkrankung. Dieses Krankheitsbild wird definiert als eine chronische, progressive, systemische Proliferation differenzierter Histiozyten, die gewöhnlich grosse Mengen von Cholesterin enthalten [35]. RAPPAPORT bezeichnet diese Erkrankung als «chroni-



Abb. 4. Linker Femur: zahlreiche Schaumzellen im Mark. Wirres Kittliniensystem der vergrößerten Knochenbälkchen. H.-E., 150fach.

sche differenzierte Histiozytose» und reiht sie zusammen mit der «akuten differenzierten Histiozytose» (Abt-Letterer-Siwesche Krankheit) als «differenzierte Histiozytose» unter die Histiozytosen ein. LICHTENSTEIN [23, 24] fasst die Manifestationsmöglichkeiten der differenzierten Histiozytosen unter dem Oberbegriff «Histiozytosis X» zusammen.

Der granulomatöse Befall von Dura [5, 9, 17] und Epikard [2, 6, 9, 18], wie er hier angetroffen wurde, ist bekannt. Auch die Adventitia der grossen Gefässe kann infiltriert sein [2, 5, 6, 9, 18]. Das simultane Bestehen von Xanthogranulomen der Adventitia und ausgeprägter Atheromatose der Intima ist nicht allzu selten [5, 9, 34]. LICHTY [25] beschreibt diese Koinzidenz bei einem 21 Monate alten Kind. Ein Zusammenhang scheint demnach zu bestehen, er ist der Form nach aber ungeklärt. Eigentümlich am vorliegenden Fall ist aber die keilförmige Infiltration der Tunica media der Aorta von der Adventitia aus mit entzündlichen Granulomen. Sie führte zusammen mit den atheromatösen Geschwüren und der Medianekrose zu multiplen arteriellen Aneurysmen, von denen eines anlässlich einer Arterienpunktion, ein anderes spontan rupturierte.

Auch der Knochenbefall scheint etwas atypisch. Im allgemeinen führt er nämlich zu Osteolysen [2, 9, 28], welche gelegentlich osteosklerotische Randsäume aufweisen [5, 7, 34]. Eine vorherrschende Osteosklerose ist

jedoch beschrieben worden [6, 7, 17]. Es handelt sich dabei um exquisit chronische Fälle, bei denen das Narbenstadium das granulomatöse Stadium überwiegt. CAVANAGH u. Mitarb. [5] stellen allgemein fest, dass bei älteren Menschen eine Tendenz der Knochenxanthomatose besteht, in eine Osteofibrose überzugehen und zur Formierung neuen Knochens Anlass zu geben. Dieser Prozess war bei unserem Patienten so weit fortgeschritten, dass er zu einer Verdrängung des Knochenmarks und damit zu extramedullärer Blutbildung in der Milz führte. Der Knochenumbau bot histologisch ein dem Morbus Paget ähnliches Bild.

Interessant am vorgestellten Fall ist die ausgedehnte Infiltration des Retroperitonäums, und zwar insofern, als die Histiozytose hier lokalisatorisch und mikroskopisch eine Ormondsche Krankheit imitierte.

Unter der Ormondschen Krankheit [32, 33] versteht man eine retroperitonäale Fibrose, welche die grossen Gefässe bedeckt und sich lateral ausdehnt, um die retroperitonäalen Strukturen, speziell die Ureteren, einzuschliessen [33]. Sie kann sich gelegentlich nach oben und unten ausbreiten und Pankreas [37], Blase [39], Prostata [37] und Aorta [30] einbeziehen. Neben dem Retroperitonäum kann sie das Mediastinum (zum Teil über paraaortale Gewebsbrücken), die Orbita, die Lungen und die Leberwurzel befallen [Literatur bei 14].

Histologisch besteht die Ormondsche Krankheit aus einer Fibrose mit bandförmig hyalinisierten kollagenen Fasern und gelegentlich eingestreuten Lymphozyten [33]. Diesem fibrotischen Stadium geht nach ORMOND [33] und HAERKAMP [12–15] ein granulomatöses voraus, bei welchem Lymphozyten, Plasmazellen, Histiozyten, Schaumzellen, Riesenzellen, Kapillaren, Fibrozyten und gelegentlich Mastzellen sowie kollagene Fasern zu beobachten sind.

Im Zusammenhang mit dem vorliegenden Falle stellt sich die Frage der Abgrenzung zwischen der Hand-Schüller-Christianschen und der Ormondschen Krankheit. Histologisch scheint sie unmöglich, denn das mikroskopische Substrat beider Erkrankungen besteht aus einem Granulationsgewebe mit zahlreichen Histiozyten und wechselnder Infiltration mit Eosinophilen, Neutrophilen und Lymphozyten. Bei beiden besteht die Tendenz zur Verfettung und zum Übergang in eine narbenartige Fibrose. Ob das Verteilungsmuster der Herde zur Abgrenzung beitragen kann, erscheint ebenfalls fraglich, wenn man die beschriebenen Lokalisationen beider Krankheiten einander gegenüberstellt (Tab. 1). Es fällt dabei auf, dass sich die Ormondsche Krankheit lokalisatorisch etwa gleich verhält wie die proteusartige Hand-Schüller-Christiansche Krankheit, wenn man von den Knochen, der Dura mater und der Haut absieht, Organe, welche zwar bei der letzteren häufig befallen werden, nicht aber ein eindeutiges diagnostisches Kriterium darstellen. Auch die Tendenz, parenchymatöse Organe zu infiltrieren, ist bei beiden Krankheiten vorhanden, aber selten [2, 8, 14, 20]. Wie gering der differentialdiagnostische Wert dieses Krite-

Tabelle 1

Gegenüberstellung der Manifestationsmöglichkeiten der Hand-Schüller-Christianschen und der Ormondschen Krankheit sowie des eigenen Falles

Manifestationsort	Hand-Schüller-Christiansche Krankheit	Ormondsche Krankheit	Eigener Fall
Retroperitonäum ...	+ [s. bei 35]	+++ [4, 22, 32, 33]	++
Mediastinum	+ [s. bei 35]	++ [14, 26, 33, 36, 44]	++
Perikard, Aorta, Pulmonalis, Koronarien	++ [2, 5, 6, 9, 18]	+ [19, 36]	++
Niere und Nebenniere	+ [24, 35]	++ [11, 19, 22, 33]	++
Peritestikulär	—	+ [s. bei 44]	—
Leberpforte	+ [24]	+ [s. bei 14]	+
Arteria iliaca	+ [s. bei 35]	+ [8, 33]	+
Lungen	+ [24, s. bei 35]	+ [s. bei 14]	—
Orbita	++ [s. bei 35]	+ [s. bei 14]	—
Knochen	+++ [2, 5, 7, 9, 17, 28, 34, 35]	—	++
Dura	++ [5, 9, 17, 35]	—	+
Haut	++ [24, s. bei 35]	—	—
Lymphknoten	+ [s. bei 35]	—	—
Milz, Leber	+ [s. bei 24, 35]	—	—
Gehirn	+ [24]	—	—

riums ist, zeigt sich bei unserem Falle darin, dass Vorhofmyokard und Arterienwände infiltriert wurden, retroperitonäale Lymphknoten, Nieren, Milz und Leberhilus aber lediglich eingemauert waren. Eine Lymphknoteninfiltration ist bei der Ormondschen Krankheit nicht beschrieben worden und ist bei der Hand-Schüller-Christianschen Krankheit nicht obligatorisch.

Es stellt sich mithin die Frage, ob die Ormondsche Krankheit eine lokalisatorische Variante der vielfältigen Manifestationsmöglichkeiten der Histiozytose X sein könnte. Diese Frage wird wahrscheinlich erst zu lösen sein, wenn man etwas über die Ursachen beider Krankheitsbilder weiss. Die Modulationsfähigkeit der Retikulumzelle und ihrer Abkömmlinge macht es unmöglich, allein auf Grund der Zell- und Gewebemorphologie Rückschlüsse auf den Charakter der Grundaffektion zu ziehen [38].

1. AUVRAY P. und MESTDAG G.: Deux cas de sclérolipomatose rétropéritonéale. *Acta urol. belg.* 34, 253 (1966).
2. AVERY M. E., MCAFEE J. G. und GUILD H. G.: The course and prognosis of reticuloendotheliosis (eosinophilic granuloma, Schüller-Christian disease and Letterer-Siwe disease). *Amer. J. Med.* 12, 636 (1957).

3. CAMERON D. G., ING S. T., BOYLE M. und MATHEWS W. H.: Idiopathic mediastinal and retroperitoneal fibrosis. *Canad. med. Ass. J.* 85, 227 (1961).
4. CARTON R. W. und WONG R.: Multifocal fibrosclerosis manifested by vena caval obstructions and associated with vasculitis. *Ann. intern. Med.* 70, 81 (1969).
5. CAVANAGH J. B. und RUSSEL D. S.: Xanthomatosis with diabetes insipidus in adults: a report of two cases. *J. Path. Bact.* 68, 165 (1954).
6. CHESTER W.: Über Lipoidgranulomatose. *Virchows Arch. path. Anat.* 279, 561 (1931).
7. CHIARI H.: Die generalisierte Xanthomatose vom Typus Schüller-Christian. *Ergebn. allg. Path. path. Anat.* 24, 396 (1931).
8. CORRIERE J. N., MACKIE J. A. und MURPHY J. J.: Retroperitoneal fibrosis presenting with large bowel symptoms: report of two cases. *J. Urol. (Baltimore)* 96, 161 (1966).
9. GOLDNER M. G. und VOLK B. W.: Fulminant normocholesterinemie xanthomatosis (histiocytosis X). *Arch. intern. Med.* 95, 689 (1955).
10. GÖTZEN F. J.: Periureteritis plastica et obliterans. *Z. Urol.* 53, 657 (1960).
11. HACKETT E.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A condition involving the ureters, the aorta, and the inferior vena cava. *Brit. J. Surg.* 46, 3 (1958).
12. HAFERKAMP O.: Das retroperitoneale Granulom. *Virchows Arch. path. Anat.* 332, 264 (1959).
13. HAFERKAMP O.: Über das Xanthofibrogranulom. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* 104, 572 (1963).
14. HAFERKAMP O.: Über das Xanthofibrogranulom des Retroperitoneum, der Orbita, des Mediastinum, der Lungen und der Leberwurzel und seine klinische Bedeutung. *Klin. Wschr.* 46, 10 (1968).
15. HAFERKAMP O. und MARTINEZ-TELLO F.: Das Xanthofibrogranulom. *Frankfurt. Z. Path.* 73, 382 (1964).
16. HAFERKAMP O., MARTINEZ-TELLO F. und WALTEBERG A.: Über eine eigentümliche generalisierte und grosszellige Granulomatose mit starker Verschielung. *Frankfurt. Z. Path.* 77, 207 (1967).
17. HOCHSTETTER F. und VEIT B.: zitiert bei CHESTER [6].
18. HURLEY P. J., HITCHCOCK G. C. und WILSON J. D.: Histiocytosis X and double diabetes. *Aust. Ann. Med.* 16, 250 (1967).
19. HYWEL JONES J., ROSS E. J., MATZ L. R., EDWARDS D. und DAVIES D. R.: Retroperitoneal fibrosis. *Amer. J. Med.* 48, 203 (1970).
20. JANSEN H. H.: Klinische Pathologie der Xanthomatosen. *Münch. med. Wschr.* 14, 768 (1967).
21. KINTZEN W. und WEBER R.: Das generalisierte eosinophile Granulom. *Ann. paediat. (Basel)* 177, 329 (1951).
22. LANTZIUS-BENINGA F.: Chronische Retroperitonitis und Periureteritis. *Urologe I*, 11 (1962).
23. LICHTENSTEIN L.: Histiocytosis X: Integration of eosinophilic granuloma of bone, «Letterer-Siwe disease», and «Schüller-Christian disease» as related manifestations of a single nosologic entity. *Arch. Path.* 56, 84 (1953).
24. LICHTENSTEIN L.: Histiocytosis X. Aus: Diseases of bone. C. V. Mosby Company, St. Louis 1970.
25. LICHTY D. E.: Lipoids and lipid diseases (II). *Arch. intern. Med.* 53, 379 (1934).
26. LONGMIRE W. P., GOODWIN W. E. und BUCKBERG G. D.: Management of sclerosing fibrosis of the mediastinal and retroperitoneal areas. *Ann. Surg.* 165, 1013 (1967).
27. LUDWIG J. und BAUMGARTNER R.: Die retroperitonäale Fibrose. *Schweiz. med. Wschr.* 93, 1405 (1963).
28. MERCER W. und DUTHIE R. B.: Histiocytic granulomatosis. *J. Bone Jt Surg.* 38 B, 279 (1956).
29. MIRANDA S. I.: Differentiële diagnostiek bij de retroperitoneale fibrose. *Ned. T. Geneesk.* 112, 816 (1968).
30. MORGAN A. D., LOUGHRIDGE L. W. und CALNE R. Y.: Combined mediastinal and retroperitoneal fibrosis. *Lancet* 1966/I, 67.
31. VON NIEDERHÄUSERN W.: La liposclérose rétroperitonéale compressive. In: *Handbuch der Urologie*, Bd. IX/1, S. 194. Springer, Berlin 1964.
32. ORMOND J. K.: Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. *J. Urol. (Baltimore)* 59, 1072 (1948).
33. ORMOND J. K.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a discussion of the etiology. *J. Urol. (Baltimore)* 94, 385 (1965).
34. PANNER B. und CARTER A. C.: Histiocytosis X, chronic disseminated form (Schüller-Christian disease) with marked arteriosclerosis in a young woman. *Amer. J. Med.* 26, 974 (1959).
35. RAPPAPORT H.: Tumors of the hematopoietic system. In: *Atlas of tumor pathology*, Fasc. 8. Armed Forces Institute of Pathology, Washington 1966.
36. REED W. G. und STINELY R. W.: Massive periaortic and periarterial fibrosis. *New Engl. J. Med.* 261, 320 (1959).
37. RUSSO J. V. und ESTERLY J. R.: Retroperitoneal and periarterial fibrosis. *Arch. Path.* 83, 396 (1967).
38. RÜTTNER J. R. und MAIER C.: Zum Problem der Reticulose. *Schweiz. med. Wschr.* 40, 1105 (1960).
39. SHIRLEY H., GUP A. K. und SPANO J.: Idiopathic pelvic fibrosis. Report of a case with unusual histologic and radiographic features. *Ann. intern. Med.* 67, 1248 (1967).
40. SMITH L. A.: Xanthomatosis involving bone (lipoid histiocytosis). *Radiology* 24, 521 (1935).
41. SUBY H. I., KERR W. S., GRAHAM J. R. und FRALEY E.: Retroperitoneal fibrosis: a missing link in the chain. *Trans. Amer. Ass. gen.-urin. Surg.* 56, 148 (1964).
42. TURNER T. A. und WALLER J. I.: Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J. int. Coll. Surg.* 40, 452 (1963).
43. VERVAT D.: Retroperitoneale fibrose (ook bij kinderen?). *Ned. T. Geneesk.* 111, 1467 (1967).
44. WEBB A. J. und DAWSON-EDWARDS P.: Malignant retroperitoneal fibrosis. *Brit. J. Surg.* 54, 505 (1967).

Curriculum vitae

Als Sohn des Schweizer Arztes Walter Belart und der Schweizerin Dolores Belart geb. Röhner wurde ich am 8. Juni 1941 in Walenstadt geboren. Ich besuchte die Primarschule und das Freie Gymnasium in Zürich. Nach der Maturitätsprüfung im Jahre 1960 widmete ich mich dem Studium der Medizin an der Universität Zürich von 1960 bis 1967 mit einem Semester Unterbruch 1965 in Wien, Österreich. Im Herbst 1967 legte ich in Zürich das Eidgenössische Staatsexamen ab und arbeitete von 1968 bis 1969 im Pathologischen Institut des Kantonsspitals Winterthur bei Herrn Dr. med. B. EGLOFF, anschliessend in der Medizinischen Klinik des Kantonsspitals Schaffhausen bei Herrn Dr. med. A. UEHLINGER bis 1971. Seit dem 1. Oktober 1971 bin ich im Röntgeninstitut des Kantonsspitals Winterthur bei Herrn Dr. med. W. BESSLER tätig.

